Aus der Universitäts-Kinderklinik zu Breslau.
(Direktor: Professor Dr. K. Stolte.)

Ein Beitrag zur Frage der Salaamkrämpfe.

Auszug

aus einer Schrift zur Erlangung der medizinischen Doktorwürde bei der Medizinischen Fakultät der Schlesischen Friedrich Wilhelms-Universität zu Breslau

vorgelegt von

Johannes Knauer,
approb. Arzt aus Breslau.

Breslau 1923.
Druck der Breslauer Genossenschafts-Buchdruckerei, E. G. m b. H.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität Breslau.

Berichterstatter: Professor Dr. Stolte.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

In der Literatur sind bisher 24 Fälle von Salaamkrampf (13 davon in der deutschen) beschrieben, so daß es sich wohl lohnt, einen Fall, der seit Jahren in Behandlung der hiesigen Universitäts-Kinderklinik ist, hinzuzufügen.

Heinz Fr. stammt aus anscheinend gesunder Familie. Über Nervenkrankheiten — insbesondere Epilepsie — ist anamnestisch nichts zu erfahren. Er erhielt 4 Wochen lang Brust und kommt, weil er bei künstlicher Ernährung nicht gedeihen will, mit 10 Wochen in die Klinik. Es ist ein elendes, untergewichtiges Kind; wegen zahlreicher harter Drüsen und einer großen, derben Leber und Milz wird bei der Mutter und Kind die Wa. R. angestellt, die bei der Mutter positiv, beim Kind negativ ausfällt. Bei Ernährung mit Frauen-Buttermilch bessert sich nach Einleitung einer Hg-Kur das Befinden des Kindes rasch. Mit 1½ Jahren treten bei dem Kind Krämpfe auf, meist beim Erwachen aus dem Schlafe, aber auch im Schlaf und im Wachen. Es setzt sich zuerst auf, dann krampft sich der Körper etwa alle 10 Sekunden zusammen, der Kopf schlägt dabei mit großer Gewalt auf die Unterlage auf, so daß es sich schon verschiedentlich verletzt hat. Die Hände und Arme sind in Form klonischer Zuckungen mitbeteiligt. Nach dem Anfall, der 5 bis 10 Minuten dauert und aus 30—40 einzelnen Bewegungen besteht, ist das Kind meist sehr unleidlich, mitunter schläft es ein, hin und wieder bestehen noch bis zu 10 Minuten blitzartige Zuckungen im ganzen Körper. Diese Anfällle erfolgen jeden Tag 2—3 mal. Ob das Bewußtsein während des Anfalles erhalten ist, scheint nicht ganz klar; die Schmerzempfindung ist sicherlich vorhanden; es zuckt bei jedem Nadelstich zusammen, der Krampf selbst scheint ihm große Schmerzen zu bereiten. Die Pupillen reagieren im Anfall, wenn auch träge, der Babinskische Reflex ist negativ. Urin- oder Kotabgang, Zungenbiß oder Schaum vor dem Munde wird nie beobachtet. Elektrisch ist es übererregbar. Die K. Ö. Z. tritt bereits bei 4 M.-Ampere auf; mechanische Übererregbarkeit besteht dagegen nicht. Die vorgenommene Lumbalpunktion ergibt erhöhten Druck (300 mm H_2O), im Liquor besteht keine Zell- oder Eiweißvermehrung; die Wa. R. ist im Blut und Liquor dauernd

negativ. Hohe Brom- und Luminaldosen üben keinen Einfluß auf die Krämpfe aus, desgleichen nicht die kombinierte Neosalvarsanbehandlung, dagegen werden nach Lumbalpunktionen die Anfälle schwächer und seltener. Mit 4 Jahren ändern sie ihren vorher beschriebenen Charakter; sie dauern jetzt nur noch einen Bruchteil einer Minute, treten dafür aber täglich durchschnittlich 20 mal auf. Außerdem bekommt das Kind jetzt häufig eine vertiefte Atmung, an die sich oft Salaamkrämpfe anschließen; mitunter jedoch treten auch nach der vertieften Atmung Anfälle auf, die nur in grobschlägigen Zuckungen der oberen Extremitäten bestehen. Wenn das Kind während der vertieften Atmung abgelenkt wird, bleiben die Krämpfe häufig aus. Vor etwa ½ Jahre bekam es im Anschluß an eine Lumbalpunktion, bei der auffallend viel unter hohem Druck stehender Liquor abgelassen wurde, einen schweren Kollaps, so daß mit dem Ableben des Kindes gerechnet wurde. Es war 14 Tage lang schwer krank, erholte sich jedoch dann rasch und blieb darauf 4 Monate lang krampffrei. In der letzten Zeit sind jedoch wieder ganz leichte Anfälle aufgetreten, bei denen das Kind plötzlich vornüber zusammenklappt, darauf aber weiterläuft oder -spielt. Der Junge macht auch heute noch einen geistig sehr zurückgebliebenen Eindruck, er ißt noch nicht allein, ist noch nicht sauber, onaniert; die Sprache besteht im Lallen unverständlicher Laute, leidlich verständlich spricht er nur seinen eigenen Vornamen (Heini).

Der Fall zeigt große Übereinstimmung mit den in der Literatur beschriebenen Fällen. Die Salaamkrämpfe treten gewöhnlich zwischen dem 6. und 12. Lebensmonat auf, oft bestehen vorher schon anders geartete Krämpfe. Die Zahl der im Laufe eines Tages auftretenden Anfälle ist 2—3; sie bestehen gewöhnlich aus 10 bis 20 Nickbewegungen, die mit großer Gewalt erfolgen; der Oberkörper krampft sich dabei zusammen, die Arme sind in der Regel in Form klonischer Zuckungen mitbeteiligt. Nystagmus wird nie beobachtet; ob das Bewußtsein erloschen ist, ist nicht ganz klar. Nach dem Anfall sind die Kinder meist deprimiert und weinerlich, mitunter tritt Schlaf ein, mitunter wird gar keine Veränderung im psychischen Verhalten des Patienten wahrgenommen Auf dem Höhepunkt der Erkrankung erfolgen die Anfälle täglich, im Laufe der Zeit ändern sie jedoch meist ihren Charakter, teils gehen sie in anders geartete Krämpfe über (einfaches Kopfnicken, Schreikrämpfe, Zuckungen der Extremitäten, aber auch große epileptische Anfälle), teils schwindet die Krampfbereitschaft im Laufe der Jahre völlig. Die Patienten gehen meist in den ersten Lebensjahren zugrunde, überschreiten selten das erste Lebensdezennium und sind dann fast durchweg imbecill. In einigen Fällen sind später Lähmungen aufgetreten. Differentialdiagnostisch kommen in Betracht: 1. Der

Spasmus nutans, der früher mit den Salaamkrämpfen zusammengeworfen wurde, 2. der Tic. rotatoire, 3. Kleinhirntumoren, Tuberkel, Zysten und Meningitis können ähnliche Bilder hervorrufen, 4. Hysterische Anfälle, wie Hutinel angibt, dürften kaum zu Verwechselungen führen.

Die Prognose ist nach dem Angeführten ziemlich ungünstig zu stellen.

Die Therapie ist der schweren Erkrankung gegenüber im großen und ganzen machtlos. Einige Autoren wollen durch hohe Bromdosen Besserung erzielt haben. In dem vorliegenden Fall blieben Brom, Luminal sowie die antiluetische Behandlung ohne Einfluß auf die Krämpfe, die Lumbalpunktionen brachten dagegen Milderung. Finkelstein erzielte in einem Fall, bei dem Brom und die antiluetische Behandlung ohne Einfluß auf die Krämpfe blieben, ein Aufhören der Anfälle durch Theobrom natr. salicyl. (5 mal 0,1 pro die).

Will man einem, der die Krampfform noch nie gesehen hat, dieselbe recht klar darstellen, so braucht man ihn nur an das Bild zu erinnern, das ein heftig niesender Mensch darbietet: Der Mensch macht eine sehr energische Nickbewegung mit dem Kopf, zieht dabei das Abdomen stark ein, preßt die Arme gegen den Thorax und flektiert sogar beim heftigen Anfall die Arme etwas im Ellenbogengelenk. Es sind eben die koordinierten Bewegungen, die zur heftigen, plötzlichen Kompression des Thoraxinhaltes notwendig sind. Wenn nun die Kinder mit Salaamkrämpfen nicht niesen, so könnte das auf einem zu energischen Schluß der Glottimuskulatur beruhen; das könnte auch der Grund dafür sein, daß wiederholt das Auftreten von Cyanose im Anfall beschrieben wurde. Da wir annehmen müssen, daß für die Niesbewegung, die ja schon im Moment der Geburt in vollendeter Form ausgeführt werden kann, ein Koordinationszentrum bestehen muß, so möchte sich Herr Professor Stolte vorstellen, daß möglicherweise irgendwelche pathologischen Veränderungen in der Gegend dieses Zentrums — wenn auch heute seine Lokalisation noch nicht feststeht — die Salaamkrämpfe bedingen. Damit würde die Art der Krämpfe — so wie es auch von anderer Seite bereits geschehen ist — mehr in den Bereich der Ticks fallen und müßten wir die vielfachen Beziehungen, die zur Epilepsie bestehen, gewissermaßen nur als ein allgemeines signum degenerationis auffassen. Es ist interessant, daß die Lues als disponierendes Moment gelten kann.